IV

## Arthropathies des hémophiles; leur diagnostic radiographique

Par MM. J. Sabrazès et C. Cabannes

L'histoire de l'hémophilie est des plus intéressantes tant au point de vue doctrinal qu'au point de vue pratique. Nous prenons prétexte d'un certain nombre de faits que nous avons récemment eu l'occasion d'observer pour mettre en relief quelques points particuliers de cette étude et pour faire un exposé rapide de l'état actuel de cette question. L'observation suivante est un cas d'hémophilie qui mérite d'être rapporté en raison des données nouvelles fournies par l'examen radiographique des articulations :

X.... âgé de trente-cinq ans, hémophile avéré, a un père rhumatisant et non hémophile et une mère bien portante mais dont les moindres coupures saignent cependant assez abondamment. Ses grands-parents étaient sains ; il a un frère en bonne santé.

L'existence de l'hémophilie devient incontestable à la suite d'un petit incident survenu à l'âge de sept ans : une petite morsure de la langue, très légère et presque invisible, occasionne une hémorragie résistant quinze jours à une foule de moyens hémostatiques pour céder à la compression d'une pince plate; le sang continue malgré cela à s'épancher pendant quelque temps sous la muqueuse et dans les interstices musculaires qu'il distend. A l'âge de dix ans, une hémorragie linguale, tout aussi tenace, se produit dans des circonstances analogues. Plus tard (vers quinze ans), un écoulement sanguin très rebelle accompagne une blessure légère de la région temporale droite par une pierre ; une autre fois, un coup de gouge sur la face antérieure du poignet gauche provoque une hémorragie tenace : le sang, qui sort en bavant, ne cesse de couler qu'un mois environ après, la plaie s'étant refermée.

A dix-huit ans, une petite excroissance de chair s'étant montrée sur le bord de la langue, le malade veut la détruire en posant un fil de soie sur le pédicule ; une traction opérée sur le bourgeon mortifié le détache aisément, mais l'hémorragie qui suit cette section ne tarit que par le thermo-cautère.

A trente ans, des douleurs articulaires du genou droit sont traitées par des pointes de feu ; une des eschares résultant de cette révulsion est enlevée avec le doigt ; au bout de quelques jours, une goutte de sang perle au niveau de la plaie et, un quart d'heure après, la genouillère, remise à demeure, est complètement imprégnée ; au bout de deux heures, le membre tout entier est inondé et l'hémorragie ne cède qu'à une nouvelle pointe de feu. Le malade prétend que malgré l'apparition d'un caillot rougeâtre cinq minutes après le début de l'écoulement sanguin, celui-ci persista encore longtemps. Cette hémophilie a eu l'occasion de s'affirmer dans d'autres circonstances : ainsi, il a remarqué que les moindres traumatismes sur les membres (un pincement par exemple) produisent des ecchymoses ; ces épanchements surviennent sans même qu'il y prenne garde et il lui suffit de s'asseoir brusquement sur un siège anguleux pour qu'un « bleu » se montre. Le recul d'un fusil de chasse fait naître (à vingt-quatre ans) une ecchymose étendue occupant l'épaule, le bras, la paume de la main et la moitié droite du dos ; une bande trop serrée appliquée sur un genou provoque de l'enflure puis une teinte ecchymotique qui dure plusieurs jours.

Le malade présente, en outre, depuis sa plus tendre enfance (quatre à cinq ans) des poussées articulaires survenant tous les deux mois environ. Des gonflements douloureux se montrent d'abord aux articulations tibio-tarsiennes et ne tardent pas à s'étendre à d'autres jointures. Le liquide qui apparaît très rapidement dans les articulations disparaît aussi très vite. En dehors de toute poussée, un épanchement se montre dans l'articulation tibio-tarsienne, *lorsque le malade quitte les bottines pour porter des souliers plats*. Ces accidents articulaires, qui existent toujours avec des alternatives d'aggravation et d'atténuation, *ne sont guère amendés par l'emploi du salicylate de soude*.

Le 15 mars 1897, un nouvel incident survient : la seconde grosse molaire supérieure droite cariée est implantée sur une gencive fougueuse et saignante ; le sang vient sourdre par l'orifice de la carie, une périostite ne tarde pas à se développer *in situ* et une tentative d'avulsion de la dent aboutit à sa frag-

mentation, si bien qu'il ne reste plus que les racines autour desquelles un abcès se forme bientôt, précédé de fièvre, de douleurs et de gonflement de la gencive. Son incision, cinq à six jours après, donne issue à un pus grisâtre, horriblement fétide. La cavité de l'abcès se remplit de sang qui s'écoule par l'orifice de l'incision pendant deux à trois jours, puis un caillot volumineux se forme avec prolongement au dehors de la bouche; on l'enlève sans douleur au thermo-cautère après avoir, au préalable, fait une injection d'ergotine et administré du perchlorure de fer à l'intérieur. Il se forme à la suite une eschare dans le sillon gingivo-génien, en regard des racines de la deuxième grosse molaire cariée. Le périoste a un épaississement énorme et les molaires avoisinantes sont ébranlées. Les racines cariées sont enlevées en deux temps, par M. Dumora, professeur à l'Ecole dentaire, le 21 mai 1897 ; une hémorragie en nappe très abondante en résulte, résistant à l'application de divers moyens hémostatiques, sérum de cheval, eau oxygénée, perchlorure de fer dilué, cautérisations au thermo-cautère : au cours de ces tentatives d'hémostase, il se produit deux syncopes. L'état du malade s'aggravant, on le fait entrer d'urgence à l'hôpital Saint-André où des pansements compressifs sont appliqués par M. le Dr Brelleil, médecin résidant. La plaie gingivale continue à saigner et l'hémorragie ne s'atténue qu'après un tamponnement extrêmement serré qui est laissé à demeure pendant plusieurs jours. Le malade est tenu en observation dans le service de M. le professeur Demons; un suintement sanguin succède à l'hémorragie et persiste malgré les tamponnements.

L'hémorragie se reproduit lorsqu'on renouvelle les tampons, elle cède au bout d'une semaine environ.

Le malade a pu regagner l'Algérie qu'il habite depuis une dizaine d'années; la plaie gingivale est actuellement guérie : l'élimination d'un petit séquestre alvéolaire n'a été suivie que d'une hémorragie médiocre.

En examinant les téguments du malade, on découvre quelques plaques sèches psoriasiformes disséminées et, sur les membres inférieurs, quelques taches purpuriques disposées çà et là autour des poils. Il existe, en outre, un certain degré d'atrophie musculaire à la cuisse gauche dont la circonférence est de 18 cent. 1/2, tandis qu'à droite elle est de 49 cent. 1/2.

Les articulations des phalanges, du coude, de l'épaule sont le siège de craquements fins avec un certain degré d'ankylose; celle-ci est assez marquée aux genoux, particulièrement à

gauche, pour empêcher la flexion de la jambe sur la cuisse de dépasser l'angle droit. Les crépitations sont très marquées au niveau de l'articulation scapulo-humérale. La main mise à plat sur l'omoplate perçoit aussi des craquements nombreux lorsqu'on mobilise cet os sur la paroi thoracique.

Le malade se plaint, en outre, de sudations faciles et abondantes et d'une urétrite chronique non blennorragique survenue spontanément et sans douleur à l'âge de dix-huit ans et traitée uniquement par des injections irritantes abandonnées depuis à cause des phénomènes de cystite qu'elles provoquaient.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

Du côté du cœur, on note des palpitations fréquentes, quelques intermittences dans les battements et de la tachycardie marquée après les mouvements ; il n'y a pas de dyspnée d'effort et l'œdème malléolaire semble tenir à la compression des genoux par des bandes de flanelle. Il existe un léger souffle systolique à la pointe du cœur. Les autres organes ne présentent rien d'anormal.

Le sang a été examiné à plusieurs reprises ; une première numération faite le 19 mai, veille du jour où fut pratiquée l'avulsion de la dernière grosse molaire, donna les résultats suivants :

| | | | |
|---|---|---|---|
| Nombre des globules rouges | = | 3.735.500 | par mm. c. |
| Richesse globulaire | = | 2.493.344 | — |
| Valeur globulaire | = | 0.66 | — |
| Globules blancs | = | 11.625 | — |

On procède à une nouvelle numération, six heures après la première, la dilution (sérum de Malassez) ayant été conservée aseptiquement dans un tube capillaire à l'abri de la dessiccation, en vue d'étudier la résistance globulaire :

Nombre des globules rouges = 1.147.000 par mm. c.

et vingt-six heures après :

Nombre des globules rouges = 201.600 par mm. c.

On ne compte ici que les globules ayant conservé leurs dimensions, car beaucoup de corpuscules sont presque invisibles.

L'extraction dentaire est pratiquée le 20 mai et suivie d'hémorragie incoercible ; le 21, on procède à une nouvelle numération dont voici les résultats :

| | | | |
|---|---|---|---|
| Nombre des globules rouges | = | 3.348.000 | par mm. c. |
| Richesse globulaire | = | 2.216.056 | — |
| Valeur globulaire | = | 0.60 | — |
| Globules blancs | = | 3.444 | — |

Deux gouttes de sang mises au fond d'un petit tube en verre ne sont coagulées qu'au bout de 12 minutes. Peu de temps après, la coagulation de 7 à 8 gouttes placées au fond d'un godet en porcelaine exige 16 minutes. Une goutte de sang placée sur une lame de Hayem à six heures du soir et recouverte d'une lamelle n'est pas coagulée le lendemain matin à onze heures.

Le 25 mai 1897, on récolte, par piqûre du doigt, 6 gouttes de sang dans un godet émaillé mis sous cloche (chambre humide) à la température du laboratoire. Le sang met plus de 25 minutes pour se coaguler complètement. La cellule de Ranvier nous montre des piles régulières, beaucoup d'hématoblastes et quelques globules blancs, parmi lesquels il y a quelques éosinophiles.

Le 26 mai, la préparation obtenue en cellule présente : 1° des îlots de sang s'envoyant des anastomoses ; 2° des espaces remplis de fibrine, représentant un réticulum assez apparent enchevêtré dans tous les sens. Le caillot est rouge, rétracté, avec seulement une trace de sérum qui surnage.

Il a été fait des radiographies d'un certain nombre d'articulations ; voici les résultats obtenus :

A l'examen des articulations des mains, des poignets et des coudes, au niveau desquels existent, dans les mouvements, des froissements et des craquements, on ne remarque aucune modification dans le volume ni dans la forme des extrémités osseuses.

L'articulation du genou gauche, atteinte de semi-ankylose fibreuse, a été radiographiée de profil. Si on compare les épreuves obtenues à celles des genoux sains, on fait les constatations suivantes : les extrémités osseuses sont indemnes ; dans l'espace quadrangulaire formé par la rotule, la courbure condylienne, les plateaux du tibia et le ligament rotulien (le genou étant dans la demi-flexion), espace qui à l'état normal a une teinte uniformément transparente, on trouve une ombre comblant la région comprise entre la rotule, les condyles et les plateaux du tibia sur lesquels elle s'arrête au niveau de l'épine prétibiale ; cette ombre se fonce dans l'angle rotulo-condylien ; elle forme ensuite une bande noire qui accompagne, sur une étendue de 2 cent. 5, la courbe condylienne à laquelle elle reste accolée ; cette ombre plus noire, située à la partie postéro-supérieure de la vaste pénombre sus-décrite, est indépendante du condyle dont les contours osseux se détachent très nettement ; à son niveau existent deux petits îlots plus foncés. L'interligne articulaire n'est pas plus marqué que normalement.

On ne retrouve pas dans un genou normal l'ombre foncée adjacente au contour condylien ; les autres ombres sont parfois à peine appréciables sur quelques radiographies de genoux qui peut-être ne sont pas tout à fait sains.

Dans l'hémophilie, les extrémités osseuses articulaires sont donc absolument intactes même lorsqu'il existe un degré très marqué d'ankylose fibreuse : leur contour est bien arrêté, leur courbure normale : il n'existe sur leur parcours ni ostéophytes comme dans le rhumatisme chronique, ni raréfaction osseuse avec déformation comme dans les arthropathies tabétiques et syringomyéliques, ni aspect aréolaire dû aux infiltrations uratiques du tissu osseux et des parties molles juxta-épiphysaires (¹) comme dans la goutte, ni enfin les érosions avec transparence anormale de l'os comme dans la tuberculose ostéo-articulaire.

Les lésions — secondaires à des épanchements sanguins à répétition ainsi que nous le verrons plus loin — portent sur les parties molles de l'article, cartilage d'encroûtement, ligaments, synoviale et se traduisent sur l'épreuve radiographique par des zones d'opacification occupant, dans la flexion du genou, le quadrilatère que nous avons décrit compris entre la rotule, le tendon rotulien et les extrémités fémoro-tibiales.

L'observation d'hémophilie que nous venons de rapporter résume en elle toute la maladie au point de vue symptomatique, aussi nous bornerons-nous à y joindre quelques considérations cliniques empruntées aux travaux les plus récents (parmi lesquels nous citerons le remarquable article de Litten) avant d'étudier plus spécialement les arthropathies.

Les premières hémorragies surviennent généralement avant la seconde année ; il est rare qu'elles apparaissent après vingt-deux ans ; leur siège est variable ; les plus précoces intéressent le cordon, après sa ligature, ou le prépuce après la circoncision. Le point de départ le plus fréquent est la muqueuse nasale (épistaxis) dans 50 0/0 des cas, puis viennent par ordre décroissant les muqueuses gingivale (12 0/0), intestinale (12 0/0), le

(¹) Sabrazès et Gaimard, *in* Examen des calculs et des concrétions à l'aide des rayons X, p. 12. Travail du Laboratoire des Cliniques (Thèse de Bordeaux, 1898).

poumon (4 0 0), le rein (4 0 0), l'estomac (4 0 0) (Litten), la surface de la peau (cicatrices, plaies du cuir chevelu, de la face, du scrotum, très rarement du tronc, mais souvent du bout des doigts), les muqueuses conjonctivale, génito-urinaire (chez la femme), les articulations. Parfois les ruptures vasculaires sont d'emblée multiples et variées : opération chirurgicale, plaie accidentelle, extraction dentaire, rupture de l'hymen, le fait de s'asseoir brusquement, le recul d'un fusil, le moindre heurt sur un objet dur, la pression trop prolongée d'une chaussure. Ces premières pertes de sang ont les caractères des hémoragies des hémophiles : le sang s'écoule en nappe, sans jaillir, abondamment et pendant longtemps; les hémorragies se reproduisent avec la plus extrême facilité. Elles peuvent cesser spontanément ou sous l'influence de l'usage prolongé des hémostatiques ou grâce à une syncope qui met fin à l'écoulement et quelquefois à la vie du malade. Il est des cas où une petite plaie saignant plus qu'une grande, il a suffi de débrider au bistouri pour mettre fin à l'hémorragie (Fordyce). Le sang se régénère très vite après ces pertes.

L'hémophilie une fois déclarée subit des poussées aux époques suivantes : dentition, puberté, accouchement, âge critique. Parmi ces hémorragies des hémophiles il en est qui empruntent à leur siège un intérêt particulier : les épanchements sanguins de la gaine du psoas simulent les phlegmons de la fosse iliaque et les abcès par congestion; les hémorragies dans l'épaisseur ou sous l'enveloppe des nerfs expliquent les phénomènes sensitivo-moteurs et névralgiques dans un territoire donné. Les hématuries des hémophiles prennent naissance dans un rein démontré histologiquement sain ou à la faveur de lésions minimes. Nous envisagerons plus loin la question des épanchements sanguins intra-articulaires qui jouent un rôle capital dans la pathogénie des arthropathies si fréquentes chez les hémophiles.

Tel est l'ensemble symptomatique de la maladie. L'hérédité domine toute cette étude. Grandidier a formulé les lois qui président à la transmission héréditaire de l'hémophilie :

1° Des hommes hémophiles nés de famille hémophile engendrent avec des femmes saines descendant de famille non hémophile des enfants le plus souvent sains,

tandis que parmi les enfants de femme hémophile, on trouve régulièrement des hémophiles.

2° Des hommes non hémophiles issus de famille hémophile engendrent avec des femmes saines, nées de famille non hémophile, des enfants sains, tandis que parmi les enfants de femmes issues de famille hémophile sans être elles-mêmes hémophiles, on trouve des enfants hémophiles.

La transmission de la maladie se fait donc par les femmes qui le plus souvent sont indemnes. Il est presque de règle que le mal franchisse une génération. Le sexe masculin est beaucoup plus frappé que le sexe féminin : ainsi les 657 hémophiles cités par Grandidier comprennent 609 hommes et 48 femmes, soit 1/13. Il existe des familles célèbres où l'hémophilie se perpétue. Rarement on observe un cas isolé. On a invoqué pour expliquer les cas congénitaux mais non héréditaires des facteurs étiologiques encore incertains. tels que la consanguinité, les influences psychiques pendant la grossesse, etc.

Si la notion d'hérédité est bien établie, il n'en est pas de même de celle du substratum anatomo-physiologique qui commande l'apparition des manifestations morbides.

Une autopsie pratiquée par Virchow montra une hypoplasie de l'aorte et des gros troncs artériels; mais, ultérieurement, d'autres constatations anatomiques furent négatives. Le sang est normal, abstraction faite de l'anémie consécutive aux hémorragies ; on a toutefois souvent noté un retard dans la coagulation. Virchow, Zimmermann et après eux Œrtel et Cohen, se fondant sur la nécropsie précitée, pensent que la tendance aux hémorragies tient à l'étroitesse congénitale de la plupart des vaisseaux sanguins et au défaut de proportionnalité entre leur capacité et le volume du sang circulant; la ténacité et l'abondance des hémorragies seraient sous la dépendance de l'hypertension artérielle et de l'éréthisme du cœur résultant d'un manque d'équilibre entre le contenant et le contenu. Nous signalons pour mémoire l'opinion de Recklinghausen — qui subordonne l'hémophilie aux manifestations nerveuses ordinairement secondaires et non primitives qu'il est habituel de rencontrer dans cette affection — et celle de Koch

(William) qui considère l'hémophilie comme une maladie de nature infectieuse au même titre que le scorbut.

Ces interprétations pathogéniques sont, jusqu'à plus ample informé, de pures hypothèses.

Si le voile qui enveloppe l'essence de la maladie n'est pas près d'être soulevé il n'existe, en revanche, aucune incertitude eu égard au pronostic de l'hémophilie. D'après Litten, 60 0/0 des malades meurent avant vingt ans, un grand nombre avant dix ans et quelques-uns peu après la naissance à la suite de la section du cordon ou après la circoncision ; 11 0/0 atteignent vingt-deux ans. Les premières métrorragies peuvent être mortelles ; les hémorragies *post partum* sont tellement graves que la plupart des observateurs, sont d'avis qu'il est indispensable de provoquer l'accouchement prématuré. A mesure que les hémophiles avancent en âge, le pronostic de leur affection devient moins sombre; l'atténuation de la maladie peut alors être telle que certains d'entre eux ont dépassé soixante-dix ans.

Mais c'est là l'exception. La mortalité est si élevée que le médecin doit exercer sur les hémophiles confiés à ses soins une surveillance de tous les instants.

Grandidier a énoncé les règles suivantes de prophylaxie générale :

*a*) Toute personne de sexe féminin issue de famille hémophile devra s'abstenir du mariage ; *b*) les hommes de même provenance, mais non hémophiles, peuvent, au contraire, se marier sans conditions ; *c*) cependant un hémophile mâle ne devra pas épouser une femme indemne de la maladie, si, dans sa famille à lui, des hémophiles mâles ont engendré des enfants hémophiles.

Relativement à la prophylaxie individuelle, voici la ligne de conduite tracée par Litten : il faut déconseiller les interventions chirurgicales quelles qu'elles soient (section du filet, opération du bec-de-lièvre ,de la syndactilie, ablation des nœvi, circoncision, perforation des lobules de l'oreille, extraction des dents, etc.); il faut éviter les sangsues, les vésicatoires, les ventouses, surveiller les jeux des enfants, choisir leurs jouets, ne point les corriger trop vertement, leur interdire les exercices physiques violents, choisir leur profession, en faire des scribes, des dessinateurs, des bureaucrates et non des horlogers,

des graveurs, des orfèvres, des cordonniers ou des barbiers, ces derniers maniant à tout instant des instruments piquants ou tranchants susceptibles de les blesser. Les hémophiles doivent être dispensés du service militaire. Ils éviteront les duels. A côté des aliments et des boissons à leur recommander, comme le lait, la limonade, il en est une foule d'autres à proscrire, tels que les épices, les végétaux, l'alcool, le thé, le café, etc.

Nous n'insisterons pas ici sur les multiples moyens auxquels on devra recourir au cas d'hémorragie rebelle ; cependant, parmi les nombreuses hémostatiques plus ou moins efficaces tour à tour prônés par les praticiens, nous tenons à recommander dans l'hémophilie, comme remplissant l'indication déduite du retard dans la coagulation du sang, les solutions de gélatine, qui sont encore à l'essai mais qui paraissent cependant avoir déjà donné quelques résultats encourageants dans d'autres maladies hémorragiques.

Telles sont, exposées dans un rapide aperçu, les connaissances les plus générales concernant l'hémophilie : quelques points de l'histoire clinique de cette maladie sont plus particulièrement intéressants ; ce sont les hémorragies qui éclatent inopinément dans un organe superficiel ou profond, au point de tromper la sagacité du clinicien le plus avisé. Certaines d'entre elles nous donnent par leur localisation spéciale et leurs conséquences la clef de manifestations cliniques mises autrefois sur le compte du rhumatisme : ce sont les hémarthroses. Nous allons en faire ici une étude détaillée en nous inspirant d'une revue récente de Ligorio.

Lebert, le premier, en 1838, signale chez un hémophile un épanchement sanguin siégeant dans l'articulation du pouce et possédant tous les caractères d'une « tumeur anévrysmale ». Puis Lemp (1859), Horand (1871), Assman, Reynert et Stahel (1880) parlent de grosses hémorragies intra-articulaires survenant chez des hémophiles avérés. Lossen sur 17 hémophiles en voit 5 présenter des épanchements articulaires hémorragiques.

Mais c'est à Kœnig (1892) que revient l'honneur d'avoir montré nettement la différence qui sépare les arthropathies des hémophiles de celles du rhumatisme articulaire aigu, subaigu ou chronique, et des pseudo-rhuma-

tismes. D'après cet auteur et son élève Bokelmann, il existe trois stades dans l'évolution de ces accidents articulaires, spéciaux au sexe masculin et plus particuliers à certaines jointures telles que le genou, le coude, la hanche, l'épaule, le poignet.

*a*) Dans un premier stade, l'hémarthrose se produit ; l'épanchement, subit dans son apparition, devient rapidement abondant ; il ne s'accompagne le plus souvent que d'une gène médiocre dans les mouvements. La résorption du sang ainsi épanché peut se faire entièrement, s'accompagnant souvent de douleurs dans la jointure malade et d'une élévation de la température qui tient peut-être aux modifications du caillot et au déversement dans le sang de produits pyrétogènes. La fièvre, les localisations articulaires quelquefois multiples,l'évolution par poussées permettent souvent à cette période la confusion des arthropathies des hémophiles avec une attaque de polyarthrite rhumatismale aiguë ou subaiguë.

*b*) L'hémorragie peut persister ou se reproduire et provoquer une irritation puis un épaississement de la synoviale. L'articulation est alors gonflée, sans augmentation de la chaleur locale, elle est douloureuse, le membre se place en position vicieuse, il devient impotent, les masses musculaires voisines s'atrophient et une ankylose partielle ne tarde pas à se former : à ce second stade, l'affection articulaire a toutes les allures d'une tumeur blanche, le diagnostic différentiel est souvent des plus ardus et pour se faire une opinion nette le clinicien devra rechercher avec soin les antécédents de son malade, surveiller la marche du mal qui n'aboutit jamais à la formation d'un abcès ou de fistule s'il s'agit d'arthropathie hémophilique. C'est dans ces cas que l'examen radiographique sera d'une grande utilité diagnostique, ainsi que nous l'avons établi dans notre précédent article ; la tuberculose se localisant en effet le plus souvent et dès le début dans les extrémités osseuses, les radiographies des jointures atteintes feront voir des zones claires et des irrégularités de contour au niveau des tubercules osseux ; dans l'hémophilie l'aspect est tout différent ; les extrémités osseuses ont leur forme, leur relief et leur épaisseur normales, leur teinte est uniforme, il n'y a d'ombre qu'au niveau de la



FIG. 1. — Genou sain.

synoviale, dans l'intérieur même de la cavité articulaire. La figure ci-jointe, relative au cas que nous avons publié précédemment montre très nettement, par rapport à un genou normal (*fig. 1*), cet épaississement de la synoviale au contact du sang épanché (*fig. 2*). Arrivées à ce second stade, les manifestations articulaires ne rétrocèdent jamais entièrement. Ces phénomènes inflammatoires s'apaisent et la période des déformations définitives ou troisième période s'établit progressivement. Les mouvements de l'articulation sont moins étendus la main, mise à plat sur la jointure y perçoit des craquements plus ou moins marqués; la position vicieuse est le plus ordinairement la demi-flexion et le redressement des segments des membres est empêché par l'épaississement de la synoviale et les

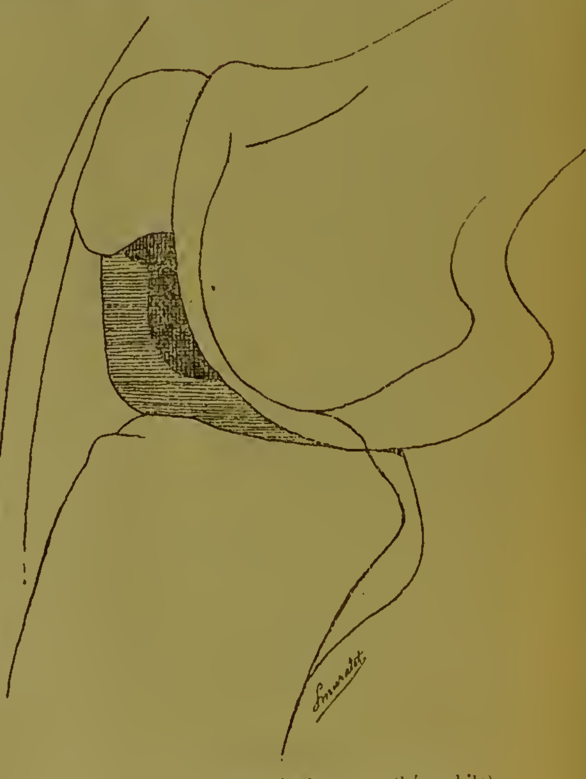


FIG. 2. — Arthropathie du genou (hémophile).

rétractions des tendons et des ligaments périarticulaires. L'ankylose fibreuse peut être complète, irréductible : dans ce cas, les masses musculaires voisines sont atteintes d'un degré prononcé d'atrophie. C'est à ce stade où l'impotence est des plus accusées que l'exploration des culs-de-sac de la synoviale articulaire permet d'en apprécier l'épaississement manifeste. A cette période les lésions articulaires, en outre de l'adultération de la synoviale, sont caractérisées par la présence de caillots intra-articulaires en voie d'organisation fibreuse, par la coloration rouge brun des cartilages articulaires imprégnés de pigments hématiques (Lemp, Horand, Kœnig) et souvent parsemés d'érosions plus ou moins étendues. Les épiphyses articulaires restent indemnes et ne sont pas hypertrophiées (Kœnig).

Telles sont les données les plus importantes relatives au siège, aux variétés cliniques, à la marche, au diagnostic, au pronostic et aux lésions anatomiques des arthropathies des hémophiles. Nous devons, pour être complets, fournir quelques indications thérapeutiques déjà formulées par Kœnig : dans les hémarthroses récentes, s'adresser à l'immobilisation et à la compression modérée qui favoriseront la résorption. Des ponctions articulaires pratiquées dans trois cas et accompagnées deux fois de lavages phéniqués n'ont pas nui aux malades (Kœnig). Par contre, trois des hémophiles dont les arthropathies sont prises pour des tumeurs blanches subissent des arthrotomies; deux d'entre eux meurent d'hémorragie, le troisième conserve de la raideur articulaire après l'intervention.

On ne discute donc plus sur la nature des arthropathies des hémophiles, elles s'expliquent naturellement par l'existence d'hémorragies intra-articulaires. Leur diagnostic qui soulève parfois des difficultés insurmontables s'appuiera sur les commémoratifs, sur les caractères cliniques et sur la marche de l'affection ainsi que sur les résultats de l'examen par la radiographie dont nous avons été les premiers à établir, dans ce cas, l'importance séméiologique.

## INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Lebert. — *Med. chir. Review*. 1838.
Lemp. — Die Hæmophilia. Berlin, 1857.

VIRCHOW. — *Deutsche Klin.* 1859, n° 23, und Canstatt's Jahresb. 1856, 4.

HORAND. — *Lyon médical*, 1871.

GRANDIDIER. — Die Hæmophilia oder die Bluterkrank. Leipzig, 1877.

STAHEL. — Inaugur. Dissertation. Zurich. 1880.

BOKELMANN. — Inaug., Dissertation. Göttingen, 1881.

COHEN. — *Zeitschr. für klin. med. Festschrift.* 1890.

KŒNIG. — Sammlung klin. Vorträge n° 36. 1892.

ŒRTEL. — Therapie der Kreislaufstörungen.

LITTEN. — *In* Specielle Path. und Therap. herausg. von Hofrath Prof. Nothnagel. Hæmorrag. Diathesen, 1898.

FORDYCE, W. KOCH, ZIMMERMANN, RECKLINGHAUSEN, cités par Litten.

LIGORIO.— Contribution à l'étude des arthropathies des hémophiles. *Settimana medica dello Sperimentale*, 1898.

7. Sabrazès. Discussion à propos des Rapports sur l'hémophilie Congrès français de Médecine 9e Session Paris 1907.


24ColorCard CameraTrax.com